

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Anomalias Congénitas da Cavity Oral do Recém-Nascido

Maria Teresa Boneco

Maio'2020

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Anomalias Congénitas da Cavity Oral do Recém-Nascido

Maria Teresa Boneco

Orientado por:

Dr^a Aliya Nurdin

Maió'2020

Anomalias congénitas da cavidade oral do recém-nascido

Resumo

O exame meticoloso da cavidade oral é parte essencial da avaliação inicial do recém-nascido, permitindo identificar certas lesões congénitas e iniciar o seu tratamento precoce. Os defeitos congénitos da cavidade oral podem envolver os maxilares, palato duro, lábios, pavimento da cavidade oral e os dois terços anteriores da língua.

Os principais objectivos deste trabalho são fazer uma revisão do normal desenvolvimento embriológico das estruturas mencionadas, descrever anomalias congénitas específicas e recomendações para a sua gestão e tratamento, de acordo com a literatura.

Palavras-chave: Embriologia médica; Neonatologia; Anomalias congénitas; Fenda lábio-palatina.

Congenital anomalies of the oral cavity of the newborn

Abstract

A careful assessment of the oral cavity is a fundamental step in the early evaluation of the newborn, thus allowing the identification of certain lesions and providing proper treatment.

Congenital oral cavity defects may include jaws, rough palate, lips, mouth floor, and the tongue's anterior two-thirds.

The main goals of this work are to review the normal embryologic development of the structures listed above, describe some particular congenital anomalies and the recommended management and treatment, as reported in the literature.

Keywords: Medical embryology; Neonatology; Congenital anomalies; Cleft lip-palate

Índice

<i>Introdução</i>	6
<i>Embriologia</i>	7
Maxilar e Mandíbula.....	7
Palato	8
Língua.....	9
<i>Anomalias de Fusão Mandibular</i>	11
Fenda Mandibular Mediana	11
Micrognatia	11
<i>Anomalias de fusão maxilar</i>	13
Fenda Láblio-Palatina	13
Quistos fissurais não-odontogénicos.....	14
<i>Anomalias do vestíbulo oral</i>	16
Frenula labiais e sinéquias orais.....	16
“Lip Pits”	16
Astomia e microstomia	17
Macrostomia	17
<i>Anomalias da língua</i>	18
Anquiloglossia.....	18
Fissuras da língua.....	19
Glossite mediana romboide	19
Tiróide Lingual	20
Macroglossia.....	21
Microglossia e aglossia.....	22
<i>Quistos e pseudoquistos</i>	23
Quistos epidermóides e dermóides	23
Quistos linfoepiteliais	24
Mucocelos e ranulas	24
Nódulos de Bohn.....	25
<i>Tumores congénitos benignos</i>	26
Dentes Natais.....	26
Epúlido	26
Heterotopia e coristoma.....	27
<i>Conclusão</i>	28
<i>Índice de Figuras</i>	29
<i>Referências Bibliográficas</i>	30

Introdução

Anomalias congénitas da cavidade oral constituem um conjunto de doenças que resultam de erros na embriogénese ou de eventos adversos intrauterinos que causam interrupção do normal crescimento embrionário e fetal. Os defeitos congénitos da cavidade oral podem envolver os maxilares, palato duro, lábios, pavimento da cavidade oral e os dois terços anteriores da língua [1]. A maior parte das lesões são isoladas e assintomáticas, no entanto, podem também ser uma manifestação de uma doença sistémica [2].

As principais malformações congénitas que serão abordadas são anomalias de fusão mandibular, anomalias de fusão maxilar, anomalias oro-vestibulares, anomalias da língua, quistos e pseudoquistos, e tumores benignos congénitos.

De entre estas malformações as mais comuns são a fenda labial e/ou palatina [3].

Embriologia

As estruturas da cavidade oral derivam do 1º arco branquial e, pelo final da 4ª semana de desenvolvimento já são visíveis os processos frontonasal, maxilares, e mandibulares. A face e o palato completam a sua fusão na linha média entre a 6ª e 12ª semanas de gestação e o lábio superior pela 6ª semana de gestação [4].

Erros de fusão da linha média durante a embriogénese resultam em anomalias do espectro da fenda labial, fenda palatina, fenda lábio-palatina e fenda mucosa do palato.

Os tecidos nasais mediais unem-se para formar o lábio durante a 5ª e 6ª semanas do desenvolvimento embrionário. O palato duro anterior, alvéolos e filtro formam-se durante a 6ª a 10ª semanas [5]. As proeminências maxilares criam o palato duro posterior ao mesmo tempo que o palato mole e a úvula se unem durante a 10ª a 12ª semanas de gestação.

Maxilar e Mandíbula

O desenvolvimento da face e dos maxilares é um processo tri-dimensional complexo que envolve padronização, crescimento, fusão e moldagem de uma variedade de massas teciduais.

O promesencéfalo é substracto mecânico e um centro de sinalização para o desenvolvimento facial primitivo e o *stomodeum* é o ponto de referência morfológico. Cada componente tecidual da face primitiva é resultado de um conjunto único de determinantes morfogénicos e sinais de crescimento, e há cada vez mais evidências de que sinais moleculares específicos controlam o seu desenvolvimento nos eixos proximodistal e rostrocaudal [6].

O primeiro arco branquial, ou arco mandibular, começa a crescer antes da 3ª semana de gestação. Este arco pode ser subdividido em processo mandibular inferiormente e processo maxilar superiormente. Os centros de crescimento organizam-se nas pontas destes arcos através de migração de células da crista neural, vascularização e crescimento mioblástico mesodérmico. Estes centros de crescimento são responsáveis pelo encerramento do espaço entre o arco esquerdo e o arco direito [7]. As pontas dos processos mandibulares encerram pela 4ª semana de gestação, formando a mandíbula e o lábio inferior.

O desenvolvimento do lábio superior e do palato envolve os processos maxilares e os processos nasais mediais, que se formam por volta da 4ª semana de gestação. Os processos maxilares e nasais mediais começam a unir-se nas extremidades inferiores. Pela 6ª semana de gestação, os processos maxilares e nasais mediais já se fundiram na linha média, formando o lábio superior e o palato primário. As fossas nasais aprofundam até se abrirem na cavidade oral primitiva.

A morfologia específica dos elementos esqueléticos da face é determinada por sinais enviados da endoderme faríngea para a ectoderme facial e depois para os precursores

da crista neural presentes nos ossos da face. A sinalização por parte da ectoderme facial desempenha um papel determinante na padronização do esqueleto facial[6].

Palato

O embrião inicialmente possui uma cavidade oronasal comum. No entanto, entre a 6ª e a 10ª semanas de gestação forma-se o palato que separa a cavidade oral da cavidade nasal. O palato deriva de 3 estruturas primordiais: o processo palatino mediano e os processos palatinos laterais.

O processo palatino medial é resultado de um crescimento interno dos processos nasomediais recentemente unidos. À medida que cresce, o processo palatino medial forma uma estrutura óssea triangular designada por palato primário.

A formação do palato inclui o crescimento das prateleiras palatinas, a sua elevação, fusão e remoção da junção epitelial no local da fusão [6].

As prateleiras palatinas aparecem durante a 6ª semana de gestação, sob a forma de projecções verticais para dentro da cavidade oral de cada lado da língua. Durante a 7ª semana, as prateleiras elevam-se, tornam-se horizontais e fundem-se, encerrando o palato secundário. Esta fusão começa no *foramen* incisivo e avança para o palato posterior, estando completa pela 12ª semana de gestação. Falhas na fusão têm como consequência uma fenda palatina [8].

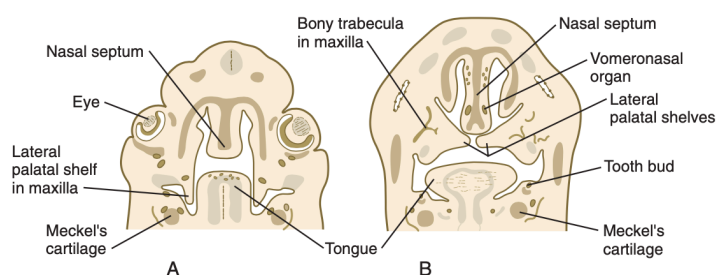


Figura 1- A e B, Seções frontais da cabeça humana que mostram a fusão das prateleiras palatinas. (In Patten B: Human embryology, ed 3, New York, 1968, McGraw-Hill.)

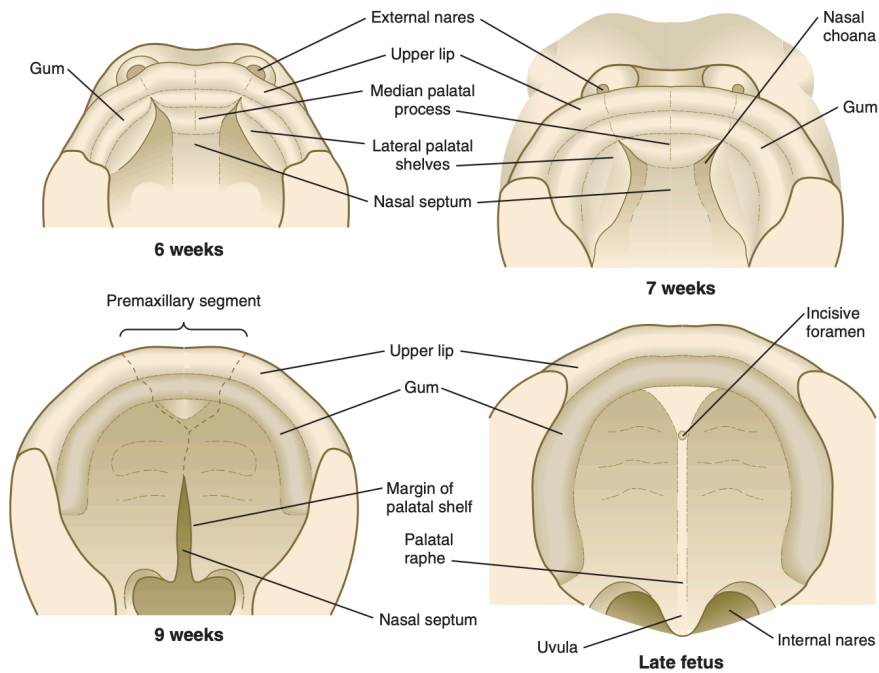


Figura 2- Desenvolvimento do palato visto de baixo. (In Carlson's Human Embryology and Development Biology 4th Edition, Elsevier Mosby, 2009.)

Língua

A língua apresenta pela 4ª semana de gestação dois tubérculos laterais e um tubérculo medial, o *tuberculum impar* que têm origem no 1º arco branquial. A eminência hipobranquial é formada pela mesoderme que por sua vez resulta do 2º, 3º e parte do 4º arcos branquiais. À medida que os tubérculos laterais da língua crescem em tamanho, sobrepõem-se ao tuberculum impar e unem-se, formando os 2/3 anteriores da língua (corpo da língua). Os músculos intrínsecos da língua desenvolvem-se a partir de mioblastos. O 1/3 posterior da língua tem origem no 2º, 3º e parte do 4º arcos branquiais. O corpo da língua encontra-se separado do terço posterior da língua por um sulco em forma de V, o sulco terminal. Na linha média do sulco terminal localiza-se o *foramen cecum*, local onde a glândula tiróide se desenvolve por proliferação epitelial entre o tuberculum impar e a eminência hipobranquial. Mais tarde, a tiróide descende sob a forma de um *diverticulum* bilobular. Durante esta migração, a tiróide mantém-se unida à língua por um canal estreito, o ducto tireoglossos, que habitualmente desaparece mais tarde no desenvolvimento [9].

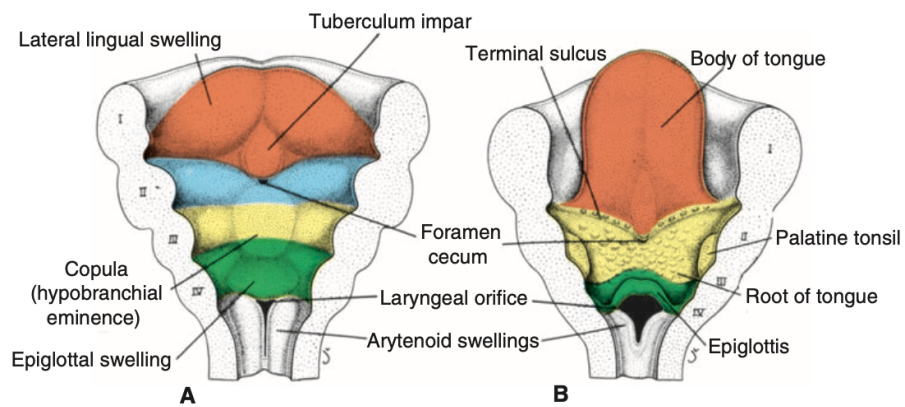


Figura 3- Porção ventral dos arcos branquiais vistos de cima mostrando o desenvolvimento da língua. A. 5 semanas (~6mm). B. 5 meses. Note-se o foramen cecum, o local de origem do primordium da tiroideia. (In Langman's Medical Embryology, 12th Edition)

Anomalias de Fusão Mandibular

Fenda Mandibular Mediana

A fenda mediana mandibular e do lábio inferior consiste numa malformação craniofacial congénita rara que tem sido apenas descrita através de relatórios clínicos isolados. Na literatura mundial foram descritos menos de 100 casos até agora, sendo que o primeiro caso foi descrito pelo francês Monroe em 1819 [10].

Em 1976, Tessier introduziu o sistema numérico para as fendas craniofaciais e esta ficou classificada como nº 30 [11].

Esta malformação poderá estar associada com outras malformações, nomeadamente malformações cardíacas, fenda palatina, anomalias faciais (quistos epidérmicos, microsomia hemifacial, sequência de Pierre Robin, malformações do olho e ouvido), malformações das mãos (sindactilia, braquidactilia e polidactilia), malformações dos pés (ectrodactilia) e anomalias cromossómicas [11].

As fendas mandibulares medianas ocorrem na sequência de uma falha de coaptação das pontas livres do 1º arco branquial ao nível da linha média. Uma vez que os dentes incisivos estão em falta ao longo das margens mediais mandibulares, sugere-se que uma falha parcial ou completa da diferenciação do centro de crescimento e desenvolvimento é responsável pelas anomalias, ao invés de uma falha simples da fusão e contacto.

O envolvimento da língua é típico, mas variável em expressão, podendo ir desde uma ponta anterior bífida com anquiloglossia até língua hipoplásica franca. Defeitos cervicais inferiores da epiglote, dos músculos infra-hioideos, do osso hioide, da cartilagem tiroideia e do esterno também poderão estar presentes [7]

Existe falta de consenso sobre o método e o timing dos procedimentos cirúrgicos devido, em grande parte, ao facto de ser uma patologia rara e com grande variabilidade no que concerne à gravidade dos tipos de fendas.

No entanto, a maioria dos autores propõe a correcção dos tecidos moles o mais cedo possível, de forma a não condicionar distúrbios na alimentação e na fala. A correcção do osso mandibular realiza-se mais tarde, por volta dos 8-10 anos de vida, através da colocação de enxertos (por forma a evitar danos nos alvéolos dentários) [7][11].

Micrognatia

A micrognatia sintomática, como vista nas apresentações sindrómicas e isoladas da sequência de Robin, pode ser uma ameaça imediata ao bem-estar dos recém-nascidos. A obstrução das vias aéreas superiores pode manifestar-se por insuficiência respiratória aguda que requer intubação pós-parto e ventilação mecânica, ou então por uma irregularidade moderada do fluxo aéreo orofaríngeo que pode ser controlado colocando o recém-nascido em posição de decúbito ventral e lateral.

A micrognatia clínica significativa é muitas vezes acompanhada por algum grau de dificuldade na alimentação, apneia obstrutiva do sono, e doença do refluxo gastroesofágico, que deverão ser todas avaliadas por uma equipa multidisciplinar de especialistas antes do plano de tratamento definitivo ser elaborado [12].

O atual tratamento de primeira linha passa por medidas de suporte como o posicionamento em decúbito ventral ou lateral e o uso de uma via aérea nasofaríngea.

A abordagem cirúrgica é geralmente reservada para doentes que continuam a ter uma grave obstrução da via aérea com hipoxémia e hipercápnia apesar dos tratamentos conservadores e tem como objectivo evitar a traqueostomia. Estes procedimentos incluem uma adesão língua-lábio (TLA), distração osteogénica mandibular (MDO), e libertação subperióstea do pavimento da boca (SPRFM), isolada ou em combinação com a TLA [13].

Anomalias de fusão maxilar

Fenda Lábio-Palatina

As fendas labial e palatina são as anomalias congénitas craniofaciais mais frequentemente avaliadas por cirurgias plásticas. Estas anomalias têm vindo a ser detectadas precocemente, muitas vezes com ecografia fetal e ressonância magnética, preparando assim os pais, com um diagnóstico pré-natal. O sucesso do tratamento depende de avaliações diagnósticas precisas, experiência cirúrgica, conhecimento da anatomia, cuidados meticulosos pós-operatórios e da colaboração de uma equipa multidisciplinar. As consequências de uma fenda orofacial não estão limitadas a anomalias estéticas, mas também a anomalias dentárias, distorção do discurso, deglutição desorganizada e ainda dificuldades de crescimento.

Uma das primeiras manifestações associadas a fenda palatina é a dificuldade na alimentação. A amamentação pode ser difícil e requerer estratégias de optimização da mesma. A aerofagia é um problema nestes recém-nascidos e exige uma maior frequência de eructações e uma alimentação mais lenta.

Relativamente ao tratamento, Kosowski, TR., Weathers, WM., Wolfswinkel, BS., e Ridgway, EB., consideram que uma equipa multidisciplinar é essencial para gerir as várias vertentes afectadas pela fenda orofacial.

Os autores consideram que o tratamento das fendas palatinas tem evoluído, nomeadamente no que concerne às técnicas utilizadas. O desafio da palatoplastia moderna já não consiste em apenas fechar a fenda, mas sim em permitir um discurso optimizado sem que haja compromisso do crescimento maxilofacial.

O tratamento não cirúrgico é feito com aparelhos prostodônticos desenhados para corrigir a incompetência velofaríngea. As indicações para este tipo de tratamento são raras e maioritariamente de interesse histórico.

Os objectivos primários da palatoplastia são restaurar a função velofaríngea e assegurar um normal desenvolvimento do discurso, evitando a formação de fístulas palatinas e restrição do crescimento maxilar. No passado, a cirurgia ao palato era protelada até o maxilar estar completamente desenvolvido ou quando os molares decíduos estivessem em oclusão. Actualmente, o prognóstico do discurso tem maior importância pelo que a maioria dos cirurgões opta por reparar as fendas palatinas a partir dos 10 meses de idade [14].

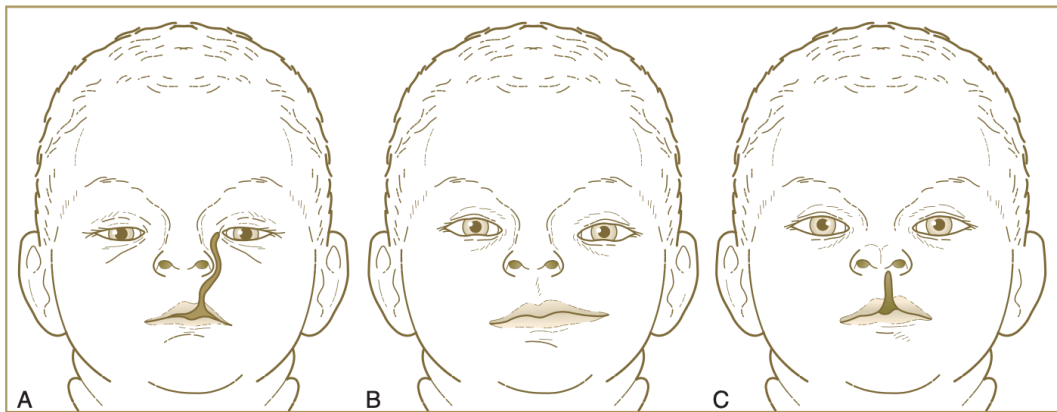


Figura 4 -Variedade de fendas faciais. A, Fenda oblíqua facial combinada com fenda labial. B, Macrostomia. C, Fenda labial medial com fenda nasal parcial. (In Carlson's Human Embryology and Development Biology 4th Edition, Elsevier Mosby, 2009.)

Quistos fissurais não-odontogénicos

Os quistos orais estão divididos em dois grandes grupos com base na odontogénese: quistos odontogénicos e quistos não-odontogénicos. O primeiro grupo caracteriza-se por marcadores específicos odontogénicos, semelhanças histológicas com estruturas odontogénicas e considerações anatómicas.

O segundo grupo inclui quistos que têm origem a partir de áreas específicas ou órgãos da cavidade oral tais como quistos salivares, do ducto naso-palatino, palatinos medianos e nasolabiais. Neste grupo também estão incluídos alguns quistos que são ubiqüitários no corpo, tais como quistos dermóides, quistos linfo-epiteliais e ainda quistos ósseos aneurismáticos [15].

Os quistos palatinos medianos da infância, ou pérolas de Epstein, são quistos cujo conteúdo é queratina e ocorrem na região da rafe mediana palatina perto da superfície da mucosa. São habitualmente vistos na junção do palato duro com o palato mole na linha média e não no palato mole posterior. Pensa-se que tenham origem em inclusões epiteliais que persistem no local de fusão das prateleiras palatinas. Os quistos são observados ao nascimento ou aparecem alguns dias depois, com surgimento de novos quistos até aos 2 meses, no entanto, todos desaparecem pelos 3 meses de idade.



Figura 5 -Seta aponta para uma das três Pérolas de Epstein numa localização típica na linha média na junção dos palatos duro e mole. (In Mueller, DT; Callanan, VP. Congenital malformations of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am. 2007).

O controle é feito através da observação uma vez que estes quistos regredem espontaneamente.

Os quistos do ducto nasopalatino são uniloculares, na sua maioria assintomáticos e localizam-se no maxilar anterior, na zona entre as raízes dos incisivos centrais. Estes quistos surgem a partir de remanescentes de epitélio embrionário do ducto nasopalatino, dentro do canal nasopalatino. A excisão cirúrgica do quisto tem intuito curativo.

O quisto nasolabial é microscopicamente semelhante aos quistos do ducto nasopalatino, no entanto é menos comum e surge nos tecidos moles do lábio superior e na ala do nariz. Foi considerado um quisto de fusão, mas recentemente acredita-se que tenha origem em remanescentes do ducto nasolacrimal. O tratamento consiste na excisão cirúrgica [16].



Figura 6 -Radiografia que demonstra radiolucência central esférica típica de um quisto do ducto nasopalatino. (In Mueller, DT; Callanan, VP. Congenital malformations of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am. 2007).

Anomalias do vestíbulo oral

Frenula labiais e sinéquias orais

As sinéquias congénitas da cavidade oral são raras. As sinéquias mais comuns ocorrem entre os sulcos alveolares superior e inferior (singnatismo) ou entre a língua e as margens do palato ou maxilar (anquilose glossopalatina). Têm sido também descritas sinéquias que surgem do lábio inferior, pavimento da cavidade oral, ou no istmo orofaríngeo. Podem consistir em membranas ou bandas de epitélio, sustentadas por quantidades variáveis de tecido conjuntivo e ainda, possivelmente, osso e músculo. Quase invariavelmente são acompanhadas por outros defeitos tais como fenda palatina, fenda labial, microglossia, micrognatia, anquilose da articulação temporo-mandibular ou anomalias dos membros. Tem sido demonstrada uma incidência familiar em vários casos [17].

“Lip Pits”

“Lip Pits” constituem um defeito raro do desenvolvimento que ocorre mais frequentemente na transição do lábio inferior para a pele (vermilion border of the lower lip), podendo também ocorrer no lábio superior ou na comissura labial. Os “lip pits” têm sido associados à síndrome de van der Woude, uma doença rara autossómica dominante que tipicamente se apresenta com “lip pits” do lábio inferior, com ou sem fenda labial e/ou fenda palatina. Foram descritos na literatura poucos casos de “lip pits” do lábio inferior isolados na síndrome de van der Woude.

Nos doentes com esta malformação congénita, uma história clínica e exame objectivo meticolosos são de extrema importância por forma a detectar as anomalias habitualmente associadas. Uma avaliação genética e aconselhamento são recomendados ao doente e à sua família. O tratamento cirúrgico de eleição consiste na sua excisão. Foram descritas 3 técnicas cirúrgicas: uma simples excisão, uma ressecção vertical em cunha ou redução labial em T-invertido. A escolha pode depender da natureza do defeito uma vez que as três opções demonstraram ser eficazes [18].



Figura 7 - Lip Pits do lábio inferior. (In Osama, A., Mahmoud, F. Isolated lower lip pits. *Natl Maxillofac Surg.* 2014.)

Astomia e microstomia

A astomia surge de uma união completa dos lábios superior e inferior. A microstomia consiste numa estenose rudimentar oral, algumas vezes associado a holoprosencefalia. As síndromes congénitas associadas a microstomia incluem Síndrome de Haller-Streiff, displasia oro-facial, síndrome de Lubinsky, e microsomia hemifacial. Existe a possibilidade de as bocas mais pequenas surgirem em crianças com síndrome de Freeman-Sheldon ou displasia craniocarpotarsal, frequentemente referido como a “síndrome do bebé que assobia”. A terapêutica para a microstomia congénita é direccionada à anomalia estrutural de base através de cirurgia. Apesar da cirurgia ser muitas vezes necessária, aparelhos de expansão oral podem providenciar um alargamento suficiente que evite procedimentos invasivos [16].

Macrostomia

As fendas faciais transversas (macrostomia, Fig. 4B) são malformações raras que surgem quando os processos maxilar e mandibular do 1º arco branquial não se fundem de forma adequada para formar as comissuras labiais. A macrostomia pode ser isolada ou surgir em associação com outras anomalias. Pode ser unilateral, estendendo-se ao longo de uma linha desde a comissura labial até ao tragus. É normalmente apenas parcial e raramente completa [19].

Os objectivos da cirurgia da macrostomia incluem uma colocação simétrica da neocomissura, restauro da competência oral, através da reparação do músculo *orbicularis oris*, e encerramento da mucosa bucal com o propósito de alcançar um contorno normal e prevenir uma migração lateral da comissura [20].

Anomalias da língua

Anquiloglossia

Tradicionalmente, a anquiloglossia tem sido descrita em termos anatómicos, no entanto mais recentemente, tem sido dado maior ênfase a definições mais funcionais do que puramente anatómicas. Estas definições mais funcionais focam os sintomas causados pelo freio.

Não existe uma definição padrão de anquiloglossia, no entanto, a anquiloglossia anterior, ou anquiloglossia clássica é definida como aderências do freio na ponta da língua ou perto da ponta da língua. A aderência do freio na ponta da língua limita a mobilidade da mesma e a protusão.

Poderá ser sintomático ou apenas constituir um achado acidental sem que haja repercussão na alimentação ou no discurso.

A apresentação clínica da anquiloglossia sintomática inclui dificuldades na amamentação e achados no lactente e na mãe ao exame objectivo. No lactente, a anquiloglossia pode manifestar-se como má pega, perda frequente da pega, amamentação prolongada, irritabilidade na amamentação, má progressão ponderal, ou incapacidade de se alimentar. Ao exame objectivo, podemos encontrar restrição da mobilidade da língua, deformidade da língua em forma de coração, ondulações ou restrição da protusão da língua. A mãe de um lactente com anquiloglossia pode experienciar dor na amamentação, ulceração dos mamilos, pouca saída de leite devido a sucção inadequada, mastite ou infecções mamilares, ou ainda esvaziamento incompleto.

O tratamento primário para a anquiloglossia é frenotomia. As terapêuticas não cirúrgicas para os sintomas associados à anquiloglossia implementados por especialistas de lactação incluem protetores do mamilo, mudanças de posição na amamentação, ou alongamentos da língua. Outras terapêuticas propostas são fisioterapia e terapia da fala.

As técnicas cirúrgicas incluem frenotomia, frenulectomia com ou sem miotomia, e plastia em Z. Na maioria dos lactentes, frenotomia é suficiente. A técnica requer isolamento do freio com um retractor e corte do freio na base do músculo com tesoura. A hemostase é alcançada através da aplicação de pressão, oximetazolina, nitrato de prata ou suturas.

Outras técnicas incluem o uso de dióxido de carbono, di-iodo, lasers erbium: YAG ou Nd: YAG ou ainda electrocauterização [21].

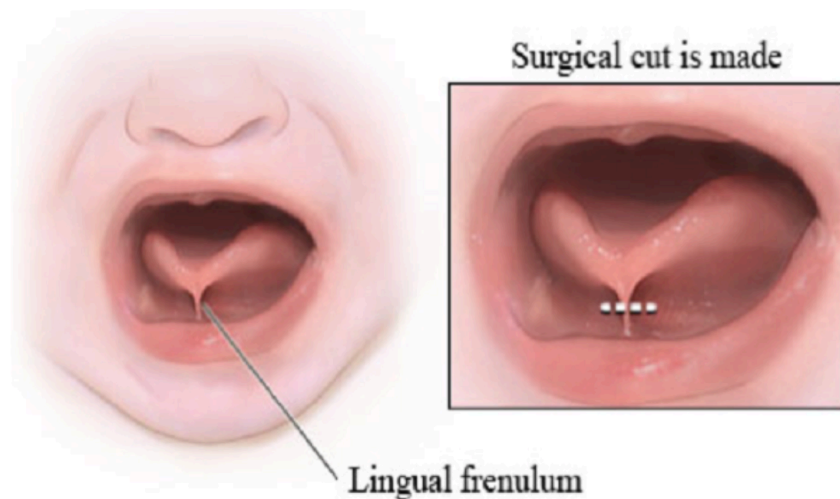


Figura 8 – Anquiloglossia. In Mayo Clinic. Tongue-tie (ankyloglossia). 2018.

Fissuras da língua

Acredita-se que as fissuras da língua são um traço herdado encontrado em 0,5% a 5% da população geral. Quando encontradas em associação com edema orofacial e paralisia do nervo facial podem fazer parte da síndrome de Melkersson-Rosenthal, uma doença granulomatosa rara de causa desconhecida. Não existe uma terapêutica específica para as fissuras da língua isoladas, no entanto é aconselhado escovar a superfície da língua para remover partículas de alimentos presos.

Doentes com síndrome de Melkersson-Rosenthal devem ser rastreados para doença de Crohn e Leucemia de células pilosas uma vez que existe uma possível associação com estas doenças. Corticóides sistêmicos ou intralesionais podem providenciar algum benefício e o metotrexato demonstrou minorar os sintomas drasticamente. Descompressão do nervo facial também poderá estar indicada em alguns casos de síndrome de Melkersson-Rosenthal com paralisia do nervo facial [22].

Glossite mediana rombóide

A glossite mediana rombóide apresenta-se como um fragmento bem demarcado, sem papilas, de coloração rosa-arroxeadado na face dorsal da língua. Pode ter uma forma desde redondo a rombóide e varia de 0,5 a 2,0 cm de largura. A maioria das lesões são encontradas imediatamente anteriores ao *foramen cecum* na localização do *tuberculum impar* embriológico, mas podem não se localizar no centro.

Alguns doentes descrevem uma dor persistente, irritação ou prurido, enquanto que outros persistem assintomáticos. Considera-se que a causa se deve a anomalias do desenvolvimento embriológico devido à sua localização consistente no local do *tuberculum impar*. Investigações recentes relativas à sua epidemiologia e histopatologia sugerem, no entanto, uma associação infecciosa. A infecção a *Candida* spp. tem sido identificada numa grande parte das biópsias realizadas em mais de um estudo. Ademais, verificou-se uma ocorrência significativamente maior de glossite

mediana rombóide em doentes com diabetes.

O tratamento inclui observação e seguimento nos pacientes assintomáticos. O rastreio de diabetes ou outros estados de imunodeficiência nos doentes em que a incidência de *Candida spp.* é elevada, deve ser considerado. Finalmente nos casos sintomáticos, persistentes, ou suspeitos, deve ser realizada biópsia para excluir carcinoma [23].

Tiróide Lingual

A tiróide lingual é uma entidade clínica rara da região orofaríngea causada pela falha na descida da glândula tiróide para a sua posição normal durante a embriogénese.

Tipicamente, a glândula tiróide descende ao longo da linha média com o crescimento do pescoço, migrando desde o pavimento ventral da faringe até à sua localização normal à frente da traqueia, por cima da cartilagem tiroideia. Contudo, por vezes toda a glândula ou parte não migram ao longo do trajecto, ficando sequestrada substância dando origem a um defeito embriológico, com localização na base da língua.

A tiróide lingual clínica pode manifestar-se com sintomas como disfagia, disfonia ou mesmo sangramento, e obstrução do tracto respiratório superior.

As modalidades terapêuticas aplicadas na tiróide lingual dependem de factores como o estado geral do doente, tamanho e grau de desconforto. Doentes que se encontram em eutiroidismo e doentes assintomáticos são apenas seguidos sem tratamento regular. Deve ser administrada tiroxina em doentes com hipotiroidismo sintomático.

Falha da terapêutica médica, sintomas obstrutivos e complicações como ulceração, sangramento, degeneração quística ou malignidade são indicações para cirurgia.

Ablação com iodo radioactivo é uma terapêutica alternativa recomendada em doentes mais idosos ou doentes que não estão aptos a realizar cirurgia [24].



Figura 9 – Tiróide Lingual consiste numa massa na zona medial da língua do recém-nascido. (In Mearini, F., Fanos, V., Crisponi, G. *Anomalies of the oral cavity in newborns. Journal of Perinatology*, 2020.)

Macroglossia

A macroglossia é uma alteração morfológica e volumétrica da língua, causada por hipertrofia muscular, malformação vascular, doenças metabólicas, ou de causa idiopática. Pode surgir isoladamente ou em associação com síndrome de Down e síndrome de Beckwith-Wiedemann. Esta alteração pode levar a deformidades dentárias, musculares e esqueléticas, instabilidade ortodôntica, distúrbios da mastigação, alterações do paladar e do discurso.

O diagnóstico correto da verdadeira macroglossia, obtido através dos sinais e sintomas desta alteração, é de extrema importância para a escolha do tratamento cirúrgico indicado, com o intuito de restaurar a função correta e providenciar estabilidade para o tratamento ortodôntico. O tratamento cirúrgico indicado para a verdadeira macroglossia é a glossectomia redutora [25].



Figura 10 – Macroglossia. In A.D.A.M. *Macroglossia (abnormally large tongue)*. 2011.

Microglossia e aglossia

A microglossia extrema é incomum, com menos de 50 casos descritos.

A microglossia pode ocorrer de forma isolada, contudo a maioria dos casos ocorre em associação com anomalias dos membros. A causa é desconhecida, mas pode incluir exposição a drogas ou álcool durante a gestação, hipertermia gestacional, causas multifactoriais e ainda doenças autossómicas dominantes com expressão variável e penetrância reduzida.

A manutenção da via aérea e o suporte nutricional são preocupações imediatas. Dependendo dos sintomas, uma traqueotomia com sonda nasogástrica pode ser necessária. Com o crescimento da criança pode-se eventualmente conseguir retirar a sonda nasogástrica e a traqueotomia. Nas formas mais graves, é essencial a terapia da fala para o desenvolvimento do discurso e da deglutição [26].

Quistos e pseudoquistos

Quistos epidermóides e dermóides

Os quistos dermóides são lesões clinicopatológicas raras com origem no desenvolvimento embriológico. O termo quisto dermóide engloba 3 entidades relacionadas histologicamente: quisto dermóide, quisto epidermóide e teratoma. Os quistos epidermóides e dermóides são de natureza benigna e podem ocorrer em qualquer local do corpo, mais frequentemente nos ovários e escroto. Apenas cerca de 7% são encontrados na cabeça e pescoço. A ocorrência de tais quistos na cavidade oral é extremamente rara (cerca de 1,6%). O pavimento da cavidade oral é o local mais comum, no entanto estes quistos podem também ser encontrados na língua, lábios, mucosa oral e ossos mandibulares.

O tratamento consiste na excisão cirúrgica total, no entanto a abordagem depende da localização do quisto.

O conhecimento e vigilância destas massas, que crescem de forma lenta, é essencial não só pelos sintomas que podem causar, mas também pelo seu potencial de malignização. Quando os quistos dermóides surgem no pavimento da cavidade oral, podem crescer de tal forma que podem interferir com a deglutição e/ou provocar obstrução respiratória [27].

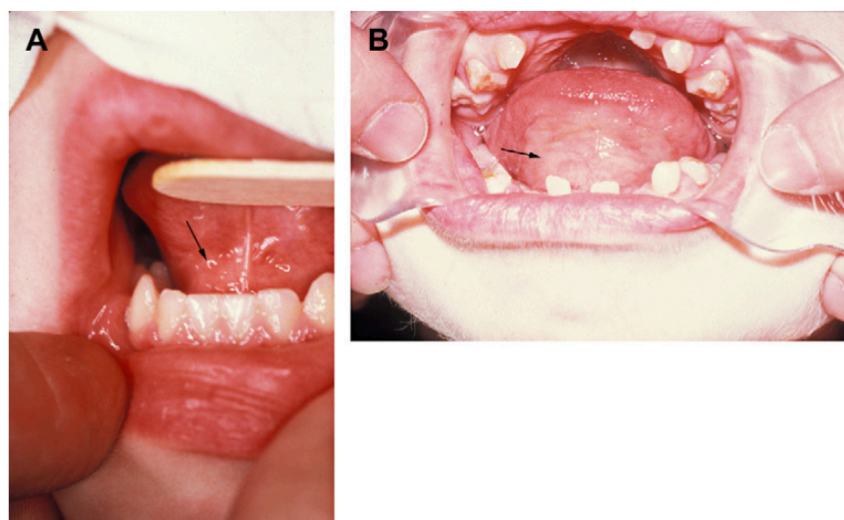


Figura 11 – A. Seta aponta para pequeno quisto dermoide sublingual. B. Quisto sublingual dermoide de grandes dimensões num doente com Síndrome de Hurler. (In Mueller, DT; Callanan, VP. Congenital malformations of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am. 2007).

Quistos linfoepiteliais

Quistos linfoepiteliais da cavidade oral são lesões quísticas raras que se apresentam como nódulos assintomáticos e se localizam habitualmente no pavimento da cavidade oral ou na face ventral ou póstero-lateral da língua. São nódulos bem delimitados, amarelados e submucosos, revestidos por mucosa normal. A avaliação histopatológica revela um quisto delineado por um epitélio estratificado escamoso e rodeado por tecido linfoide [28].

Causas possíveis incluem:

- Obstrução das criptas linfóides;
- Desenvolvimento de epitélio salivar ou mucoso preso no tecido linfóide durante a embriogénese;
- Obstrução dos ductos excretórios das glândulas sublingual ou salivares menor;
- Resposta imune secundária em tecido linfóide associado.

O tratamento consiste numa excisão cirúrgica simples[29][30].

Mucocelos e rânulas

Os mucocelos constituem as massas benignas mais comuns dos tecidos moles da cavidade oral. Mucocelos por definição são cavidades cheias de muco. Quando se encontram no pavimento da cavidade oral designam-se por rânula uma vez que o edema se assemelha aos sacos vocais ou de ar das rãs.

Os quistos mucosos raramente apresentam problemas significativos. O desconforto, interferência com o discurso, mastigação e deglutição, e o edema externo dependem do tamanho e da sua localização. Nos casos de grandes mucocelos da glândula sublingual, a língua pode comprimir a rânula de tal forma durante a alimentação e deglutição que há interferência com o fluxo salivar submandibular. Isto pode resultar em sintomas obstrutivos e aumento clínico da glândula [31].

O tratamento dos mucocelos consiste na excisão cirúrgica com remoção da glândula salivar menor associada.

As rânulas são excisadas ou marsupializadas (a remoção da glândula salivar associada, neste caso da glândula sublingual, diminuiu o risco de recorrência) [32].



Figura 12 - Localização típica de um mucocelo na porção vestibular do lábio inferior paramediano. (In Mueller, DT; Callanan, VP. Congenital malformations of the oral cavity. Otolaryngol Clin North Am. 2007).

Nódulos de Bohn

Os quistos de inclusão ou nódulos do desenvolvimento da mucosa oral consistem em dilatações intraorais localizadas no palato ou nas cristas alveolares. São observadas em 50-85% dos recém-nascidos. Como tal, representam a anomalia oral mais frequente no primeiro ano de vida.

Foram identificados 3 tipos de quistos: Pérolas de Epstein, Nódulos de Bohn e quistos da lâmina dentária. São frequentemente utilizados como sinónimos uma vez que se apresentam como pápulas brancas ou transparentes redondas solitárias ou múltiplas localizadas na mucosa do palato ou das gengivas. As pápulas são firmes e não dolorosas à palpação e não despoletam nenhum distúrbio funcional.

Os nódulos de Bohn definem melhor as lesões que surgem nas superfícies vestibular ou lingual das cristas dentárias e no palato. Pensa-se que tenham origem em remanescentes de glândulas salivares mucosas minor.

Não é necessário tratamento, uma vez que os nódulos de Bohn são inócuos e desaparecem em algumas semanas ou meses [33].

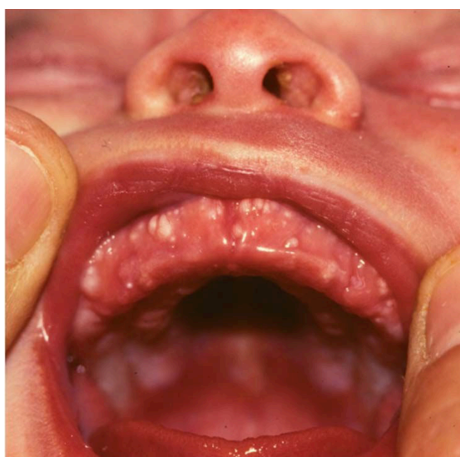


Figura 13 – Os Nódulos de Bohn surgem como múltiplas pápulas de coloração pérola-branca na superfície gengival do recém-nascido. (In Mecarini, F., Fanos, V., Crisponi, G. Anomalies of the oral cavity in newborns. Journal of Perinatology, 2020.)

Tumores congênitos benignos

Dentes Natais

A incidência de dentes natais acontece em aproximadamente 1:2000 a 1:3000 dos recém-nascidos. Os dentes mais afectados são os incisivos centrais primários inferiores. Os dentes natais geralmente ocorrem aos pares. É rara a erupção de mais de dois dentes natais. A maioria dos dentes natais representa uma erupção antecipada da normal dentição primária decídua. Menos de 10% dos dentes natais são supranumerários. Complicações incluem desconforto na sucção, ulceração sublingual, laceração dos mamilos da mãe e aspiração dos dentes.

A extração dentária é indicada se o dente for supranumerário ou excessivamente móvel. Se o dente não interfere com a amamentação e é assintomático, não é necessário tratamento [34].

Epúlíde

Designa-se por epúlíde congénito o tumor benigno raro dos tecidos moles de histogénese incerta, que também é conhecido por tumor de células granulares do recém-nascido. Estes tumores surgem quase exclusivamente ao longo da crista alveolar do maxilar em recém-nascidos do sexo feminino e não estão associados a malformações congénitas ou anomalias dos dentes. No entanto se for grande ou múltiplo pode causar problemas respiratórios ou da alimentação.

O tratamento consiste numa excisão completa cirúrgica, no entanto a cirurgia não deve ser radical para minimizar o risco de lesão do osso alveolar subjacente e os folículos dentários em desenvolvimento. Existem também casos relatados de regressão espontânea, especialmente em lesões muito pequenas [35].

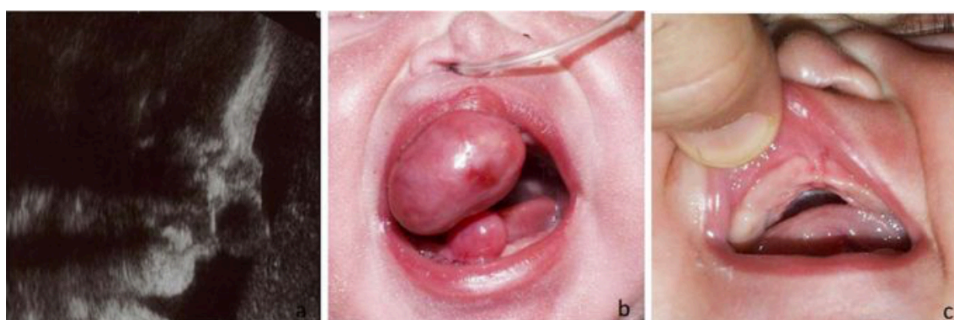


Figura 14 – Epúlíde congénita no mesmo recém-nascido numa ecografia pré-natal – a; ao nascimento – b; e depois de excisão cirúrgica – c. (In Mearini, F., Fanos, V., Crisponi, G. *Anomalies of the oral cavity in newborns. Journal of Perinatology*, 2020.)

Heterotopia e coristoma

Define-se por tecido heterotópico a anormal localização de um tecido ou órgão dentro do corpo e é sinónimo de coristoma. Tecido heterotópico na cavidade oral é raro, no entanto, tem sido descrito em vários casos clínicos. Vários tipos de tecidos têm sido encontrados incluindo tecido gástrico, intestinal, colónico, respiratório, da neuroglia, cartilagem e osso. A causa da heterotopia gástrica é ainda desconhecida [36]. Estes resquícios de tecido aberrante podem apresentar-se como quistos ou massas assintomáticas ou podem causar dificuldades na alimentação e/ou obstrução da via aérea. O tratamento passa por uma excisão cirúrgica simples [37].

Conclusão

Segundo Mearini, F., Fanos, V. e Crisponi, G., todos os recém-nascidos devem ser examinados para exclusão de anomalias das estruturas orais, sendo este um passo essencial na sua avaliação [38].

Anomalias congênitas da cavidade oral podem incluir os lábios, maxilares, palato, pavimento da cavidade oral e língua. São muitas vezes motivo de preocupação por parte dos pais e, nesse sentido, uma avaliação clínica meticulosa e um conhecimento vasto das várias lesões torna-se essencial para o diagnóstico preciso, tratamento, aconselhamento e prevenção das complicações associadas.

Índice de Figuras

Figura 1 - A e B, Secções frontais da cabeça humana que mostram a fusão das prateleiras palatinas.....	8
Figura 2 - Desenvolvimento do palato visto de baixo.....	9
Figura 3 - Porção ventral dos arcos branquiais vistos de cima mostrando o desenvolvimento da língua. A. 5 semanas (~6mm). B. 5 meses.	10
Figura 4 -Variedade de fendas faciais. A, Fenda oblíqua facial combinada com fenda labial. B, Macrostomia. C, Fenda labial medial com fenda nasal parcial.....	14
Figura 5 -Seta aponta para uma das três Pérolas de Epstein numa localização típica na linha média na junção dos palatos duro e mole..	14
Figura 6 -Radiografia que demonstra radiolucência central esférica típica de um quisto do ducto nasopalatino..	15
Figura 7 - Lip Pits do lábio inferior	17
Figura 8 - Anquiloglossia.	19
Figura 9 - Tiróide Lingual surge como uma massa na zona medial da língua do recém-nascido.	21
Figura 10 - Macroglossia	21
Figura 11 - A. Seta aponta para pequeno quisto dermoide sublinguais. B. Quisto sublingual dermoide de grandes dimensões num doente com Síndrome de Hurler	23
Figura 12 - Localização típica de um mucocelo na porção vestibular do lábio inferior paramediano.....	25
Figura 13 - Os Nódulos de Bohn surgem como múltiplas pápulas de coloração pérola-branca na superfície gengival do recém-nascido	25
Figura 14 - Epúlides congénitas no mesmo recém-nascido numa ecografia pré-natal – a; ao nascimento – b; e depois de excisão cirúrgica – c	26

Referências Bibliográficas

- [1] Jones KL. Dysmorphology approach and classification. In: Smith's recognizable patterns of human malformation, 6th ed, Elsevier Saunders, Philadelphia 2006. p.1;
- [2] Patil, S., Rao, RS., Jafer, M., Maralingannavar, M., Sukumaran, A. Oral Lesions in Neonates. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2016 Apr-Jun; 9(2): 131-138.
- [3] Stanford Children's Health. (2020). Overview of Craniofacial Anomalies. Consultado em jan. 2020. Disponível em <https://www.stanfordchildrens.org/en/topic/default?id=overview-of-craniofacial-anomalies-90-P01830>;
- [4] Moore LM. e Persaud, TVN (2008). *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. 8th ed. PA: Saunders. Philadelphia;
- [5] Clark, MB., Clark, DA. Oral Development and Pathology. *Ochsner Journal* 2018; 18:339–344;
- [6] Carlson, BM (2009). *Human Embryology and Development Biology*, 4th ed, Elsevier Mosby, p. 330;
- [7] Eppley, BL., van Aalst, JA., Robey, A., et al. The spectrum of orofacial clefting. *Plast Reconstr Surg* 2005; 115(7):101–14;
- [8] Kerrigan, JJ., Mansell, JP., Sengupta, A., et al. Palatogenesis and potential mechanisms for clefting. *J R Coll Surg Edinb* 2000; 45(6):351–8;
- [9] Sadler TW (2012). Head and neck. In: Sun B, editor. *Langman's medical embryology*. 12th edition. Lippincott Williams & Wilkins; p. 273. Philadelphia;
- [10] Monroe CW. Midline cleft of the lower lip, mandible and tongue with flexion contracture of the neck: case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg* 1966; 38:312–319;
- [11] Lou, Q., Wang, G., Cai, M., Chen, Y., Wu, Y. Median Cleft of the Lower Lip and Mandible: Clinical Experience and Surgical Treatment. *Journal of Craniofac Surgery*: May 2019 - Volume 30 - Issue 3 - p e238–e241;
- [12] Jarrahy, R. Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. *J Craniofac Surg.* 2012 Jan; 23(1):243-9;
- [13] Almajed, A., Viesel-Mathieu, A., Gilardino, MS., Flores, RL., Tholpady, SS., & Côté, A. Outcome following Surgical Interventions for Micrognathia in Infants with Pierre Robin Sequence: A Systematic Review of the Literature. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 2017; 54(1), 32–42;
- [14] Kosowski, TR., Weathers, WM., Wolfswinkel, BS., & Ridgway, EB. Cleft Palate.

- Semin Plast Surg. 2012 Nov;26(4):164-9;
- [15] Menditti, D., Laino, L., Domenico, MD., Troiano, G., Guglielmotti, M., Sava, S., Mezzogiorno, A., Baldi, A. Cysts and Pseudocysts of the Oral Cavity: Revision of the Literature and a New Proposed Classification. *In Vivo*. 2018 Sep-Oct; 32(5): 999–1007;
- [16] Mueller, DT., Callanan, V. Congenital Malformations of the Oral Cavity. *Otolaryngol Clin N Am*. 40 (2007) 141-160;
- [17] Gartlan, MG., Davies, J., & Smith, RJH. Congenital Oral Synechiae. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology* (1993) 102(3), 186–197.
- [18] Osama, A., Mahmoud, F. Isolated lower lip pits. *Natl J Maxillofac Surg*. 2014 Jul-Dec; 5(2): 247-248;
- [19] Sowande, OA., Anyanwu, LJC., Ademuyiwa, AO., Talabi, AO., & Adejuyigbe, O. Macrostomia. *Annals of Plastic Surgery*. (2011) 66(4), 354–356;
- [20] Schwarz R., Sharma D. Straight line closure of congenital macrostomia. *Indian Journal of Plastic Surgery* 2004;37(2):121–3;
- [21] Walsh, J., Tunkel, D. Diagnosis and Treatment of Ankyloglossia in Newborns and Infants. *JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery* (2017);143(10), 1032.
- [22] Winnie R., DeLuke DM. Melkersson-Rosenthal syndrome review of literature and case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1992;21(2):115–7;
- [23] Carter LC. Median rhomboid glossitis: review of a puzzling entity. *Compend Contin Educ Dent* 1990;11(7):446–50;
- [24] Kumar, LKS., Kurien, NM., Jacob, MM., Menon, PV., Khalam, SA. Lingual Thyroid. *Ann Maxillofac Surg*. (2015); 5(1): 104-107.
- [25] Costa, SAP., Brinhole, MCP., Silva, RAD., Santos, DHD., Tanabe, MN. Surgical Treatment of Congenital True Macroglossia. *Case Rep Dent* (2013) Dec 5.
- [26] Thorp, MA., de Waal, PJ., Prescott, CAJ. Extreme microglossia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(5):473–7;
- [27] Sahoo, NK., Choudhary, AK., Srinivas, V., Tomar, K. Dermoid cysts of maxillofacial region. *Med J Armed Forces India*. (2015) Dec; 71 (Suppl 2): S389-S394.
- [28] Stramandinoli-Zanicotti, RT., de Castro Ávila, LF., de Azevedo Izidoro, AC., Izidoro, FA., Schussel, JL. Lymphoepithelial cysts of oral mucosa: two cases in different regions. *Bull Tokyo Dent Coll*. (2012); 53(1): 17-22.
- [29] Neville, BW., Damm, DD., Allen, CM., et al. Developmental defects of the oral and maxillofacial region. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, et al, editors.

Oral & maxillofacial pathology. 2nd edition. Philadelphia: WB Saunders; 2002. p. 1–73;

- [30] Epivatianos, A., Zaraboukas, T., Antoniadis, D. Coexistence of lymphoepithelial and epidermoid cysts on the floor of the mouth: report of a case. *Oral Dis* 2005;11(5): 330–3;
- [31] Baurmash, HD. Mucoceles and ranulas. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. (2003); 61(3), 369-378;
- [32] Andiran, N., Sarikayalar, F., Unal, OF., et al. Mucocele of the anterior lingual salivary glands: from extravasation to an alarming mass with a benign course. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;61(2):143–7;
- [33] Cambiaghi, S., & Gelmetti, C. Bohn's nodules. *International Journal of Dermatology*. 2005; 44(9), 753–754;
- [34] Leung, AKC., Robson, WLM. Natal Teeth: a review. *J Natl Med Assoc*. 2006; 98(2): 226-228;
- [35] Hiradfar, M., Zabolnejad, N., Gharavi, M., Sebt, S. Multiple Congenital Epulis of the Mandibular Ridge: A Case Report. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2012; 24(69): 193-196;
- [36] Wetmore, RF., Bartlett, SP., Papsin B., et al. Heterotopic gastric mucosa of the oral cavity: a rare entity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;66(2):139–42;
- [37] Marina, MB., Zurin, AR., Muhaizan, WM., et al. Heterotopic neuroglial tissue presenting as oral cavity mass with intracranial extension. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(11): 1587–90;
- [38] Mecarini, F., Fanos, V., Crisponi, G. Anomalies of the oral cavity in newborns. *J Perinatol* 2020; 40, 359–368.